

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

THÈSE

ANNEE 1967

N°

387

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

NGO - SACH - HIEN François

Externe des Hôpitaux de Paris

né le 13 octobre 1936 à Saïgon (Sud-Vietnam)

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

LES PROBLÈMES POSES PAR
LES NEURINOMES DE L'ACOUSTIQUE
BILATÉRAUX.

Président : Mr. M. AUBRY, Professeur

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

THÈSE

ANNEE 1967

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

NGO - SACH - HIEN François

Externe des Hôpitaux de Paris

né le 13 octobre 1936 à Saïgon (Sud-Vietnam)

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

LES PROBLÈMES POSES PAR
LES NEURINOMES DE L'ACOUSTIQUE
BILATÉRAUX.

Président : Mr. M. AUBRY, Professeur

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS

Digitized by the Internet Archive
in 2026



https://archive.org/details/IA41549028_0031

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy (M^{lle} J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN Georges BROUET.

1^{er} ASSESSEUR } Daniel BARGETON

2^e ASSESSEUR } Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
—	HUARD (P.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
—	DESGREZ (P.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie expérimentale	MATHÉ (G.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie et Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
—	COUJARD (R.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, Droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	N...
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
—	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

	MM.
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée	N...
b) Professeurs à titre personnel :	
Anatomie	CABROL (Ch.)
Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
	SCHERRER (J.)
	KELLERSHOHN (L.)
Physique médicale	GOUGEROT (L.)
	ROUCAYROL (J.-Cl.)
	TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :		MM.
Clinique carcinologique		DENOIX P.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)		LENÈGRE (J.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	—	BAUMANN (J.)
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)		PADOVANI (P.)
— — — (Beaujon)		CAUCHOIX (J.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)		DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		GASTAIGNE (P.)
	Bicêtre	DEPARIS (M.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Cochin	N...
Cliniques médicales	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	CONTE (M.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)

Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque Saint-Antoine
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	LACOMME (M.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	MERGER (R.)
— — (Cochin)	VARANGOT (J.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	OFFRET (G.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	BREGEAT (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	AUBRY (M.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	THIEFFRY (S.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	BROUET (G.)
Clinique de rhumatologie (Lariboisière)	MICHAUX (L.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	COSTE (F.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	SÈZE (S. de)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	DECHAUME (M.)
Clinique toxicologique (F. Widal)	ROUX (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique (Cochin)	GAULTIER (M.)
— — (Necker)	JUDET (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	ABOULKER (P.)
Sémiologie médicale (A. Chantin)	COUVELAIRE (R.)
— — (Lariboisière)	LAPLANE (R.)
— — (Pitié)	DOMART (A.)
— — (Rothschild)	BOUVRAIN (Y.)
Sémiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	RAMBERT (P.)
	WOLFROMM (R.)
	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRÉ (R.)
Hydrologie et climatologie	BOUSSER (J.)
Maladies infectieuses	GIBERTON (A.)
	BASTIN (R.)
	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CAROLI (J.)
	DREYFUS (B.)
	GROSSIORD (A.)
Médecine	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F.)
	WORMS (R.)
Néphrologie	RICHEL (G.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
	POLONOVSKI (Cl.)
Pédiatrie	ROYER (P.)
	KREIS (B.)
Pneumo-Phtisiologie	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM		MM.
Anatomie pathologique . . .	GOUYOU (Ch.)	Maladies infectieuses . . .	DUPONT (V.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)	Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Biochimie médicale	{ CARTIER (P.) GONNARD (P.) NORDMANN (J.)	Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)	Physique médicale	{ COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)	Physiologie	GIRARD (Fr.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)	Stomatologie	CHAPUT (M ^{me} A.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologique . . .	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque . .	{ M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateurs	{ Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mon Epouse Chérie,

A ma Mère,

Avec ma tendresse.

A la mémoire de mon regretté Père,

A mes Beaux-Parents

Avec mon affection.

A tous mes Amis.

A Monsieur le Professeur M. AUBRY,

qui me fait l'honneur
de présider cette thèse.

A mon Maître, le Professeur Agrégé J.J. DEBAIN,

Qui m'a inspiré cette thèse.

Je le remercie pour son enseignement,
la patience et la gentillesse avec
lesquelles il a su faire aimer cette
discipline ardue qu'est l'oto-rhino-
laryngologie.

Aux Docteurs BOUCHE et G. GUIOT,

Qui m'ont permis la rédaction complète
de cette observation dans leur Service
de l'Hôpital FOCH.

Au Docteur FREYSS G.

Qui m'a aidé dans ce travail.

I N T R O D U C T I O N

Les tumeurs bilatérales de l'acoustique sont une affection rare. D'après HENSCHEN, elles représentent 10 % des neurinomes de l'acoustique; DANDY trouve 3 %; CUSHING 1 % seulement. EDWARDS et PATERSON dénombrent 7 tumeurs bilatérales sur 164, soit 4 %. COMPERE dans un travail récent mené dans le Service du Professeur DAVID trouve 1,6 %. Le plus fort pourcentage relevé semble être celui de T.H. JUST (1930), cité par D.G. CARRUTHER (1965) : 19 tumeurs bilatérales sur 33 cas, soit 57 %, ce qui paraît exceptionnel, LAVERNE et ERICKSON (1965) trouvent 7,8 %.

Au total, la fréquence habituelle serait de 2 à 4 % des neurinomes du VIII. CHRAST B. et KALENIK M. ont relevé en 1954, 76 cas de neurinomes bilatéraux publiés.

On sait que l'affection est due, dans la majorité des cas, à la maladie de RECKLINHAUSEN. De plus, on connaît l'existence des cas familiaux.

Les observations publiées ont montré les particularités cliniques et pronostiques de la maladie. Elle frappe le sujet jeune. Et le traitement chirurgical est plein de risques. L'intervention entraîne dans la meilleure éventualité une cophose bilatérale. Les complications neurologiques ne sont pas rares. La plupart des statistiques montrent un taux de mortalité élevé.

En fait, ces observations proviennent de neurologistes et de neurochirurgiens "La symptomatologie cochléo-vestibulaire y est peu étudiée; les examens audiométriques modernes n'ont généralement pas été pratiqués" (Professeur Agrégé DEBAIN).

Les traités d'otologie classiques signalent les tumeurs bilatérales au chapitre des formes cliniques des neurinomes, sans en préciser les caractères. "Or leur symptomatologie n'est pas la simple addition de deux tumeurs uniques".

Aussi, à l'occasion d'une observation, il nous a paru intéressant de mentionner les traits cliniques et cochléo-vestibulaires propres à la bilatéralité. Nous résumerons quelques observations de ces dernières années. Elles ont en commun de pouvoir montrer les résultats des examens audiométriques modernes.

O B S E R V A T I O N

Chantal V... est née le 8 Mai 1952. En 1963 un chirurgien enlève une petite tumeur sous-cutanée de la région sous épineuse. L'examen anatomopathologique montre qu'il s'agit d'un schwannome. En octobre 1965, elle consulte à Nouméa où son père est fonctionnaire, le docteur ULVELING pour une hypoacousie droite: "Elle faisait des fautes d'orthographe à l'école, car elle n'entendait pas". "Au cinéma elle voyait, mais elle ne s'arrêtait pas de demander les détails à ses parents, car son ouïe était déficiente".

En même temps est apparue une petite nodosité à la face superficielle du sterno-cléido-mastoïdien gauche dans sa partie haute. Il s'agit encore d'un schwannome sur une branche du plexus cervical superficiel, qui est enlevé en février 1966. Mais la surdité s'est accentuée, gagnant maintenant le côté gauche, et des troubles de l'équilibre se manifestent. "Elle titube à la marche depuis un an" disent les parents. Les acouphènes sont réduits à quelques sifflements intermittents.

Les examens audiométriques pratiqués le 26 mars 1966 à Nouméa montrent une surdité de perception bilatérale caractérisée par : à droite un départ à 40 des courbes osseuses et aérienne confondues, jusqu'à la fréquence 1 000 où elles s'effondrent brutalement; à gauche le tracé comporte le même déficit au départ, un léger fléchissement dans la fréquence des 4 000, puis une remontée vers les 16 000. Le WEBER est latéralisé à gauche.

L'examen vestibulaire montre l'absence d'un nystagmus spontané et de façon intermittente un nystagmus de position (tête inclinée à 90 % vers la droite) Il n'y a pas de vertige. La marche est légèrement déviée vers la droite.

Les épreuves caloriques comportant une irrigation de 10 ml d'eau à 27° dans chaque oreille ont donné les résultats suivants :

à droite, après une latence de 1,10 m, 2 à 4 secousses; à gauche, la latence est de 50 s et la durée nystagmique est de 10 s. Il existe ainsi un déficit cochléo-vestibulaire plus accentué à droite. Et devant l'aggravation de l'atteinte auditive et ces deux tumeurs successives, le docteur ULVELING fait le diagnostic de maladie de RECKLINGHAUSEN avec neurinomes des deux accoustiques et adresse l'enfant au professeur agrégé DEBAIN à Paris où elle arrive à la fin du mois de Mai.

L'examen à ce moment là est rendu très difficile par le caractère de cette fille de 14 ans qui avait vu un bon nombre de médecins, tant en Nouvelle-Calédonie qu'en Australie. Hostile à toute investigation, cherchant à dissimuler sa surdité, ou répondant n'importe quoi pour être plus vite débarrassée, elle refuse obstinément d'exécuter les épreuves dont elle ne voit pas la nécessité. De plus la détérioration rapide des seuils auditifs crée des difficultés supplémentaires. Il a fallu notamment s'y reprendre à trois fois, avec l'aide de la C.F.A. pour obtenir un audiogramme à peu près complet et vraisemblable.

Il montre des deux côtés une surdité de perception en ligne ascendante, interrompue brusquement à 1000 vd à droite, 2000 vd à gauche. L'audiométrie vocale a été par contre impossible, la discrimination atteignant au plus 40 % sur une intensité et s'effondrant aussitôt. En audiométrie automatique, la courbe en son continu se trouve dès les graves, au-dessous de la courbe en son interrompu, lui est parallèle sur toutes les fréquences, dessinant de larges oscillations. C'est le type IV de BEKESY. Les épreuves de FOWLER, de LUSCHER et le Sisi-test n'ont pas pu être pratiqués en raison de la variabilité des réponses d'un moment à l'autre.

L'examen vestibulaire par contre apporte peu de renseignements : il n'y a pas de nystagmus spontané ni de nystagmus de position, pas de déviation des index pas de signe de ROMBERG. La marche aveugle ne dévit pas en étoile. Elle est un peu incertaine avec latéropulsion tantôt à droite, tantôt à gauche, mais si on lui demande de faire attention, la jeune malade parvient à marcher correctement. Cependant elle ne peut s'accroupir sans perdre l'équilibre. Les épreuves calorique et rotatoire révèlent une inexcitabilité complète des deux labyrinthes : pas de nystagmus, pas de déviation des index, ni de vertige. Il existe donc du point de vue cochléaire, une aggravation surtout à gauche.

L'examen clinique, outre les cicatrices de l'ablation des deux tumeurs nerveuses, constate l'existence de taches pigmentées "café au lait" sur le mollet droit et à la base du thorax à droite, des nodosités à la face interne du bras gauche et à la paume de la main droite. L'examen neurologique ne trouve aucun déficit moteur, ni trouble cérébelleux, ni trouble de la sensibilité superficielle ou profonde. Les autres nerfs crâniens, notamment, V sont indemnes et la sensibilité cornéenne est normale. Enfin il n'y a pas d'autre cas connu dans la famille.

Les champs visuels sont normaux. L'acuité visuelle après correction est de 9/10^e à droite, 6/10^e à gauche en raison d'une dégénérescence chorioretinienne pigmentaire ancienne. Il n'y a pas d'œdème papillaire, pas de signe d'hypertension intra-crânienne.

Les radiographies des deux rochers en position de STENVERS, de TOWNE et VINCENT et incidence transorbitaire de GUILLIEN, pratiqués par J. FRANCOIS, montrent déjà un élargissement considérable en barillet des deux conduits auditifs internes. Les tomographies frontales et sagittales permettent de préciser l'étendue de cette déformation qui intéresse la totalité des conduits. Cet agrandissement est nettement plus accentué à droite qu'à gauche, bien qu'important et incontestable des deux côtés.

L'électroencéphalogramme montre des perturbations discrètes des rythmes cérébraux. L'alpha est trop ample et trop pointu et relativement trop rapide sur les régions postérieures des hémisphères. Il est mêlé à de nombreuses pointes de moyenne amplitude qui le morcellent et qui surviennent en regard des régions pariéto-occipitales. Le gamma-encéphalogramme décèle un foyer radioactif dès la 4^e heure en regard du conduit auditif externe droit, décroissant dès le deuxième jour, témoignant d'un processus bénin. En regard du conduit gauche, légère augmentation de la radioactivité sans qu'on puisse parler de foyer.

L'exactitude du diagnostic ne semble pas pouvoir être mise en doute. Les signes cochléo-vestibulaires et radiologiques, le jeune âge et l'existence d'autres localisations cutanées et nerveuses de la maladie rendent probable l'atteinte bilatérale. Tout au plus pourrait-il s'agir comme il a été rapporté, de coexistence de neurinome et d'autre tumeur tel qu'un méningiome.

La décision d'opérer n'a pas été prise tout de suite. Après consultation avec le Professeur BOUDIN et le Docteur Le BESNERAIS, il a été décidé de surseoir à l'intervention, et d'attendre pour intervenir que la surdité soit complète ou qu'il existe des signes d'hypertension intra-crânienne. Cette attitude est critiquable à certains, mais elle aura donné à cette enfant quelques mois supplémentaires de vie à peu près normale par rapport à l'avenir qui l'attendait

Vers la fin, du mois de Décembre 1966, le Professeur DEBAIN revoit l'enfant. Les troubles se sont accentués. Il s'est constitué une stase au fond d'oeil. Cela n'empêche pas la jeune malade de continuer à s'adonner à son sport favori, l'équitation. Devant ce symptôme d'hypertension intra-crânienne, la décision opératoire est prise, et l'enfant est confiée aux docteurs BOUCHE et GUIOT; respectivement otorhinolaryngologiste et neurochirurgien de l'Hôpital Foch.

L'examen clinique du 25 janvier, quelques jours après son admission, l'aggravation est manifeste. Il existe maintenant :

- un syndrome pyramidal caractérisé par un réflexe cutané plantaire droit se faisant en extension,
- une paralysie du VII droit
- une atteinte du trijumeau se traduisant par une hypoesthésie cornéenne bilatérale, vérifiée avec un porte-coton.

Mais il n'y a pas de syndrome cérébelleux net. On ne trouve pas de tremblement intensionnel, ni de dysmétrie, aux épreuves du doigt sur le nez, du talon sur le genou, aucune adiadococcinésie. La XI paire crânienne est indemne. Mais l'étude des IX, X, XII paires n'a pas été possible, la jeune malade refusant obstinément d'ouvrir la bouche.

Un examen audiométrique pratiqué le 6 février, objective des restes auditifs à droite dans les fréquences graves. Une courbe en pointe à gauche avec conservation relative du médium. On note de plus :

- l'absence de recrutement,
- un Sisi-test nul,
- un effondrement du son au seuil, de type II,
- une épreuve vocale très perturbée.

En conclusion, il s'agit d'un syndrome rétro-labyrinthique bilatéral avec compression ou envahissement du tronc cérébral.

L'idée d'un abord opératoire sus-pétreux n'est pas envisageable, d'autant que l'encéphalographie gazeuse fractionnée pratiquée le 31 janvier révèle l'existence d'une tumeur latéro-protubérantielle droite et de l'angle ponto-cérébelleux. La citerne ponto-cérébelleuse gauche paraît visible quoique anormale.

Le 9 février, Chantal V... est opérée, sous anesthésie générale. Le compte rendu opératoire est ainsi libellé :

" Trou frontal droit pour dégonfler le ventricule immédiatement après l'anesthésie générale. Puis installation de l'enfant en position assise, tête fléchie et tournée à 30 degrés vers la droite.

" Incision parabolique. Craniectomie occipitale. Ouverture du trou occipital. Il n'y a pas de hernie d'amygdale. Le cervelet est terriblement gonflé. On le soulève et l'on aperçoit tout de suite la tumeur qui affleure. Résection du 1/3 externe de l'hémisphère cérébelleux. La tumeur est énorme. Elle soulève la tente du cervelet et en bas elle déprime fortement les nerfs mixtes dont la dissection sera délicate.

" Coagulation de la face postérieure du neurinome et évidemment . La tumeur est dure; par endroit elle a la consistance d'un neurinome ordinaire; en d'autres endroits elle est rose et lardacée; de toute façon très hémorragique. Evidemment graduel à l'anse électrique. Lorsque l'on est parvenu aux 4/5 de l'exérèse de la tumeur, syncope respiratoire inexpliquée. On continue la respiration artificielle et l'on cherche à accélérer l'exérèse de ce qui reste de la tumeur. Mais le cervelet fongle et la tente s'abaisse; l'enflure comble la cavité opératoire.

Il n'y a rien à faire. On met 2 drains et 2 lames et l'on ferme; non sans mal d'ailleurs.

" Dans l'après-midi, la respiration reprend spontanément, mais par à-coups. On cherche à profiter de la discrète amélioration qui se produit pour tenter de réintervenir, mais sans succès".

L'examen histologique extemporané de la pièce mentionne : "la tumeur qui pourrait bien être un neurinome, est par places plus riche en cellules, mais je ne vois pas de signes de malignité reconnaissables dans les conditions de l'examen" (Dr VERNES).

L'examen sous paraffine pratiqué par le Docteur BRION confirme qu'il s'agit d'un neurinome typique.

Les suites opératoires sont gravissimes. Les troubles respiratoires persistent. Il existe un collapsus difficilement contrôlé dans le processus duquel participe pour une grande part une hémorragie digestive d'origine centrale. La malade décède le surlendemain sans être sortie de son coma.

On n'a pas pu vérifier le contenu endocrânien.

Au total, l'intervention a confirmé la tumeur droite. Il n'a pas été possible de contrôler l'état du nerf acoustique gauche et de voir s'il n'existe pas d'autres tumeurs associées. On peut considérer néanmoins comme probable la présence d'un neurinome du côté non opéré, comme l'objective par ailleurs l'examen tomographique.

ETUDES DES TUMEURS DE L'ACOUSTIQUE BILATERALES

Le diagnostic et le traitement des neurinomes de l'acoustique bilatéraux ne sont en rien comparables avec ce que l'on sait des neurinomes isolés.

En effet, si les voies d'abord sont les mêmes, les attitudes thérapeutiques les techniques opératoires, soulèvent des difficultés extrêmes. Quant à la symptomatologie, elle n'est pas la simple addition de deux tumeurs uniques.

Nous nous proposons de rappeler la symptomatologie et le traitement du neurinome isolé pour ensuite dans la deuxième partie les comparer avec ce qu'on peut trouver dans les neurinomes bilatéraux.

LE NEURINOME ISOLE

Le neurinome de l'acoustique est une tumeur bénigne dont la symptomatologie est connue depuis le travail magistral de CUSHING en 1917 et qui a bénéficié des apports récents cliniques et thérapeutiques de W. HOUSE.

C'est la plus fréquentes des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux (70 % pour DAVID et AUSTIN, 90 % pour GREINER).

On sait depuis HENSCHEN (1910) que cette néoformation naît généralement de la branche vestibulaire du VIII, à cet endroit où le nerf acquiert sa gaine de SCHWANN, c'est-à-dire dans le conduit auditif interne, réalisant la forme intracanaliculaire de HENSCHEN. La forme extracanaliculaire de BRUNNER est plus rare.

AGE et SEXE

Il serait plus fréquent chez la femme que chez l'homme. L'âge de début est difficile à déterminer. Si l'on tient compte uniquement de l'âge des malades au moment où ils sont vus, le maximum de fréquence se situe entre 20 et 60 ans.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Il s'agit essentiellement de "schwannome" (MASSON). Le terme de neurinome ou à VEROGAY est impropre.

Macroscopiquement, la tumeur est bien limitée ovoïde ou polylobée, rosée, blanchâtre ou chamois. Sa consistance est molle. Et à la coupe, on voit fréquemment la trace rouillée d'hémorragie ancienne ou les formations kystiques plus ou moins étendues.

Microscopiquement on distingue deux sortes de tissu :

1°) Le tissu de type A. D'ANTONI est dense et composé de cellules allongées en bandes et dont les noyaux sont ovalaires. Ces bandes forment parfois des tourbillons. Par endroits, les noyaux sont disposés parallèlement en "palissades". Le tissu conjonctif est épais et est excrété par les cellules de SCHWANN (POIRIER).

2°) Le tissu de type B d'ANTONI est plus lâche. Les cellules sont peu nombreuses. Par endroits, on trouve des modifications : dégénérescence xanthomateuse thrombose vasculaire, calcifications.

MURRAY et STOUT ont montré par la culture des tissus que les cellules principales sont bien les cellules schwanniennes.

CLINIQUE :

Le neurinome étant une tumeur à évolution lente, les troubles de début sont essentiellement vestibulo-cochléaires. Ultérieurement il réalise l'aspect classique de tumeur de l'angle avec son retentissement sur les formations locales.

La surdité : Elle est la manifestation la plus constante. C'est le signe de début souvent ignoré, car d'installation progressive, insidieuse.

Les bourdonnements : Leur présence est variable, ils existent dans 30 % à 50 % des cas et ils sont postérieurs à la surdité. Leurs caractères sont sans valeur : graves ou aigus, continus ou intermittents.

Le vertige : Il s'agit plus souvent de sensations d'instabilité statique et dynamique que de vertige vrai. La latéro-pulsion se fait d'abord vers le côté de l'oreille atteinte, puis elle évolue et devient une titubation.

L'accès de vertige rotatoire peut se rencontrer et donner le change avec un syndrome de MENIERE.

Les autres signes sont à rechercher de façon systématique. La plupart sont des manifestations tardives de la maladie.

Le trijumeau : Son atteinte est classiquement précoce. C'est essentiellement l'hypoesthésie cornéenne. Les paresthésies, les manifestations névralgiques se voient plus tard et de façon inconstante.

HOUSE explore le V de façon quantitative, en étudiant le seuil tactile de la cornée et de la peau à l'aide d'un cheveu de longueur variable, et le seuil de la sensibilité douloureuse à l'aide de la roulette dentée. Il trouve ainsi un déficit cornéen dans 57 % des cas. Et fait intéressant, dans les cas où le V est indemne, la tumeur apparaît opératoirement inférieure à 2 cm.

Le facial : Classiquement son atteinte est tardive par rapport à celle du V. On insistait sur la résistance paradoxale de ce nerf. L'étude quantitative des fonctions motrice, gustative et sécrétoire a permis à HOUSE de dire que dans 2/3 des cas il existe un déficit du VII, souvent discret décelé par le "test lacrymal".

L'atteinte des autres nerfs crâniens et du cervelet est tardive. Il en est de même du syndrome d'hypertension intracrânienne et du syndrome pyramidal.

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

L'audiométrie : La surdité est de type perception et dans plus de la moitié des cas, elle répond à la description classique, à savoir :

- les voies osseuse et aérienne sont au même niveau. Pour certains (PIALOUX) la voie osseuse serait plus touchée.
- La courbe tonale comporte une chute progressive ou rapide dans les fréquences aiguës, surtout au-delà du 1.000 VD. Pour GREINER la chute brutale des courbes témoignerait de l'extension de la tumeur vers le tronc cérébral.
- La courbe d'intelligibilité des mots est proportionnellement plus perturbée.
- Il n'y a pas dans la majorité des cas de recrutement à l'épreuve de FOWLER.
- L'épreuve de LUSCHER ne montre pas de diminution du seuil différentiel qui est supérieur à 1.
- La disparition du son au seuil caractérise le neurinome (Decay test). La fatigabilité du nerf auditif aux stimulations répétées est telle que le seuil d'audition d'un son doit être "poursuivi", car il disparaît très vite.

- Ce phénomène de fatigabilité anormale du nerf en cas de neurinome est également mis en évidence par l'épreuve de BEKESY au moyen de l'audiomètre automatique. Deux courbes, l'une en sons continus, l'autre en sons interrompus sont tracées. Dans le premier cas, la fatigabilité se manifeste par un seuil auditif très mauvais. Au contraire, l'audition en sons continus dans le second cas, permet à l'oreille malade de récupérer. Et le tracé est meilleur. L'écart entre les deux tracés est le reflet de la fatigabilité du nerf. Cette différence est considérable en cas de lésion rétro-labyrinthique. Selon l'importance de cet écart, les tracés réalisent les types III ou IV.

- Le Sisi-test de JERGER (short increment sensibility index) montre un score de réponses inférieur à 60 %.

Cependant il faut savoir que dans un faible pourcentage de cas, les signes sont atypiques. En particulier, on a signalé la courbe de perte auditive en plateau rappelant celle du MENIERE. Et dans 12 % des cas, on trouve le recrutement. Ce fait traduit sans doute une lésion cochléaire inhabituelle de type anoxique par compression vasculaire d'un petit neurinome intra-canaliculaire (HOUSE).

Et en ce qui concerne le BEKESY JERGER, 1/3 des neurinomes confirmés chirurgicalement sont du type I ou II.

LES EPREUVES VESTIBULAIRES

Elles objectivent du côté malade :

- un nystagmus spontané de destruction souvent rencontré, parfois remplacé par le nystagmus de position.

- La déviation segmentaire qui se fait vers le côté lésé.

- Un déséquilibre plus que la chute unilatérale : instabilité, titubation.

Les épreuves proprement dites montrent une aréflexie vestibulaire nette du côté atteint, et cela d'après HOUSE dans 96 % des cas. Donc c'est là un signe fondamental qui, dans une surdité unilatérale, permet de pousser plus loin la recherche du neurinome.

Le syndrome d'EAGLETON (abolition du nystagmus rotatoire en position III après stimulation calorique du côté sain) ; quand il existe, il aurait une valeur pathognomonique, pour certains. Il doit être retrouvé à l'épreuve rotatoire. La compensation de RUTIN est absente ou incomplète.

Ces signes réalisent le syndrome déficitaire radiculaire, un des éléments du syndrome de l'angle.

En fait, le bilan vestibulaire n'est pas univoque. La localisation de la tumeur, son volume rendent compte de la variété des réponses.

Ainsi une petite tumeur intracanaliculaire, donnera des signes déficitaires de type périphérique. La fonction cochléaire peut même être respectée (REVILLA trouve 5 audiogrammes normaux sur 145 cas, EDWARDS 1 % d'audition normale). Si on tient compte des perturbations possibles en rapport avec une poussée congestive, le problème de diagnostic peut être très difficile avec un trouble endolabyrinthique.

Inversement, une tumeur extra-canaliculaire déterminera un tableau plus riche sur le plan neurologique : signes cérébelleux ou pyramidaux, atteinte végétative. Et sur le plan vestibulaire, on note soit un syndrome à caractères bulbo-nucléaires avec réponses dysharmonieuses croisées aux épreuves et en électronystagmographie la classique petite écriture (PORTMANN), soit d'importantes dysharmonies dans les réponses vestibulaires avec des signes spontanés marqués par l'atteinte centrale : déséquilibre, nystagmus multiple, spontané ou de position, mais aussi absence de réponse nystagmique.

L'EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE

En dehors de l'hypoesthésie cornéenne, il permet de voir la stase au fond d'oeil en cas d'hypertension intra-crânienne.

LA RADIOGRAPHIE OSSEUSE

Les techniques sans moyen de contraste doivent être exécutées avec une minutieuse rigueur (FISCHGOLD, METZER, SALOMON). L'examen doit dégager au mieux les segments essentiels du conduit auditif interne : la pointe du rocher, la gouttière, le méat, le canal, le fond.

- le fond : un bon signe accompagne la dilatation est "l'hypervisibilité" cochléaire.

- le méat et la gouttière sont modifiés morphologiquement par un neurinome à cheval sur le C.A.I. et la citerne ponto-cérébelleuse.

- la pointe peut être le siège d'une ostéoporose diffuse.

→ on appréciera la dilatation du conduit proprement dit en sachant qu'un millimètre de différence entre les diamètres des conduits n'a pas de valeur.

Les incidences sont celles de STENVERS, CHAUSSE II, III, IV, WORMS, HIRTZ. Mais les plus utilisées sont les incidences symétriques, transorbitaire et fronto-occipitale, car elles permettent l'étude comparative des rochers. Tous les auteurs insistent sur la nécessité de pratiquer des coupes tomographiques selon ces incidences symétriques.

Au total, 85 % des cas présentent une anomalie radiologique des rochers.

L'ENCEPHALOGRAPHIE GAZEUSE

Elle doit être pratiquée avec prudence. Elle objective les modifications topographiques des ventricules et permet de localiser la tumeur. Les modifications cisternales visualisent la situation extracérébrale. Elle participe ainsi de façon essentielle à la discussion opératoire.

L'ARTÉRIOGRAPHIE

L'artériographie vertébrale montre en général un refoulement postéro-latéral du tronc basilaire. Elle permet surtout d'éliminer un processus vasculaire de l'angle. Cet examen est rarement utilisé dans ce but.

Enfin, parmi les méthodes d'examen avec des produits de contraste, il faut mentionner l'utilisation d'un contraste positif (Pantopaque), plus répandue outre-Atlantique que chez nous, car elle n'est pas sans danger, dit-on. Elle apporte une précision très grande dans la délimitation de la tumeur, de sa vascularisation, de ses rapports vasculaires et nerveux. Pour HOUSE, cet examen est bien toléré à la condition de le faire en milieu neurochirurgical et peu avant l'intervention.

En conclusion, le neurinome de l'acoustique réalise habituellement un tableau classique de tumeur de l'angle. Toute la difficulté réside dans le diagnostic précoce, et il existe de nombreuses formes cliniques.

FORMES CLINIQUES

Rappelons que le tableau classique associe une surdité progressive rétro-labyrinthique, une aréflexie vestibulaire, une hypoesthésie cornéenne, voire un déficit du VII, ces signes étant par ailleurs unilatéraux. A la période suivante dite neurologique, la symptomatologie se complète avec les signes d'atteinte centrale.

Les autres modalités cliniques et parmi elles nous insistons sur les formes suivantes :

1) Le début peut se faire par un syndrome labyrinthique paroxystique et donner le change avec un syndrome méniériforme. HOUSE propose dans ces cas une exploration chirurgicale par les voies pétreuses qui permettent soit d'enlever la tumeur si elle existe, soit de sectionner le nerf vestibulaire pour supprimer les vertiges résistant au traitement médical.

2) Beaucoup d'auteurs, et récemment ROGER, SALOMON, STRIGLIONI, ont signalé l'existence des neurinomes unilatéraux avec signes cochléaire, vestibulaire ou radiologique bi-latéraux. En effet, l'oreille opposée, théoriquement indemne, peut présenter une perte auditive, soit sur les aigus, soit sur les 1 000 VD. Pour certains, il s'agit d'une manifestation de l'interdépendance auriculaire. Pour GREINER, ce fait serait la conséquence d'une compression protubérantielle. Cette compression, si elle est importante, peut entraîner une inexcitabilité vestibulaire bilatérale (AUBRY, PIALOUX.) Enfin, quant à la radiographie, il y a des asymétries morphologiques, et en dehors de toute asymétrie anatomique, certains neurinomes unilatéraux donnent des modifications contralatérales. Ces anomalies rendent compte de certaines difficultés de diagnostic avec les neurinomes bilatéraux.

TRAITEMENT

Le traitement est chirurgical.

1 % La voie d'abord classique est la voie occipitale de DANDY.

Après hémicraniotomie occipitale, la trépanation étant la plus large possible dans l'éventualité d'un engagement amygdalien, le pôle latéral de

l'hémisphère cérébelleux est récliné en dedans, voire même sectionné. Ce geste n'a pas trop de conséquences. La tumeur est alors exposée dans l'angle ponto-cérébelleux.

L'ablation totale de la tumeur est souhaitable pour éviter les récidives, mais de réalisation parfois difficile. Aussi l'ablation subtotalaire est le procédé le plus employé.

2% La voie sus-péteuse (fosse cérébrale moyenne) est étroite mais moins délabrante. Elle permet l'ablation des petites tumeurs avec la possibilité de conserver le facial, voire le nerf cochléaire.

3% La voie translabyrinthique. (de HOUSE)

Après trépanation de la mastoïde, on fraise jusqu'au conduit auditif interne et l'espace ponto-cérébelleux. Cette voie permet de repérer le facial et de respecter l'artère cérébelleuse moyenne dont on connaît l'importance vitale. Mais le labyrinthe est à chaque fois détruit. Comme la précédente, elle est contraindiquée en cas d'hypertension de la fosse postérieure et d'engagement. Ces deux voies sont utilisables grâce au microscope électronique.

LES INDICATIONS

La voie postérieure reste la plus utilisée pour aborder une tumeur de l'angle et pour décomprimer. Mais c'est une intervention choquante. Et le pronostic d'ensemble est peu satisfaisant.

Les petites tumeurs bénéficient des avantages des deux autres voies. Elles doivent avoir au maximum deux centimètres de diamètre.

Les chirurgiens réunis à LOS-ANGELES, estiment quant à eux que la voie occipitale avec résection du bord postérieur du conduit auditif interne et techniques de microchirurgie est une méthode d'avenir car elle contrôle l'hypertension en permettant l'ablation totale en un temps. (E. SACHS Jr).

RESULTATS

Le pronostic vital : Il est apprécié de façon variable. Les statistiques des neurochirurgiens varient considérablement (2,4 % pour DANDY à 30 % de décès pour

d'autres). HOUSE a eu 1 mort sur 3 opérés par voie sous-occipitale. Alors que les 54 malades opérés par la voie translagyrinthe ont tous survécu.

Pronostic fonctionnel :

1°) Le nerf facial : La voie occipitale sacrifie habituellement le facial. Cependant OLIVECRONA a pu publier 25 % de cas de conservation du nerf.

Les chiffres suivants de HOUSE donnent une idée des possibilités de conservation du facial selon les voies d'abord :

- voie labyrinthique : 5 paralysies partielles sur 41 interventions
- fosse moyenne : 4 conservations sur 8
- fosse postérieure : 2 cas sur 2.

2°) L'audition : En général, aucune conservation n'est possible.

En conclusion, le bon pronostic d'ensemble des neurinomes de l'acoustique dépend de la précocité du diagnostic. Les voies suspétreuse et translabyrinthique sont des méthodes de choix pour l'ablation de petites tumeurs avec le minimum de séquelles.

LES DIFFICULTES DUES A LA BILATERALISATION

La localisation du neurinome sur les deux nerfs acoustiques a pour conséquence de supprimer un certain nombre de renseignements précieux fournis par l'examen cochléo-vestibulaire et radiologique comme il a été vu précédemment.

a) La surdité

Elle est certes de type perception. Mais il n'est pas possible de rechercher le recrutement, par la méthode de FOWLER, en raison de la surdité bilatérale. Il reste les autres tests dont les résultats additionnés ont une grosse valeur de diagnostic.

- Le SiSi test montre un pourcentage minime pour les deux oreilles
- Le tracé de BEKESY JERGER est de type III ou IV.
- Une détérioration rapide du seuil tonal.
- Une perturbation proportionnellement plus importante de la courbe vocale.

Trois observations publiées récemment par CAPAROSA (1966) montrent ces caractéristiques audiométriques. Pour l'une d'elles, la cophose d'une oreille a supprimé les épreuves de ce côté.

Au total, il est possible de reconnaître l'aspect rétrolabyrinthique de la surdité bilatérale bien que le recrutement ne puisse pas être recherché, à la condition toutefois que la ou les oreilles ne soient pas trop sourdes.

On peut ainsi, dans la majorité des cas, éliminer certaines surdités bilatérales de l'enfant ou de l'adulte jeune.

- Les intoxications cochléo-vestibulaires chez l'enfant sont essentiellement représentées par l'intoxication à la streptomycine et surtout à la dihydrostreptom-

cine. Il s'agit d'une surdité labyrinthique bilatérale et d'apparition assez brusque. La streptomycine donne d'abord des signes vestibulaires qui précèdent l'atteinte prochaine cochléaire si le traitement est poursuivi.

- La surdité génétique dominante est plus rare. C'est une surdité de perception progressive bilatérale et symétrique sans vertige ni de bourdonnements et qui réalise "en somme une presbyacousie prématurée". A la naissance, elle n'existe pas car "l'enfant a parlé à un âge normal et son vocabulaire est étendu".

- La syphilis congénitale est rare actuellement. Dans la forme tardive, elle réalise une labyrinthite. C'est une surdité bilatérale progressive qui apparaît vers 10 à 15 ans et qui s'accompagne d'autres manifestations de la syphilis congénitale.

- Les surdités virales dont la plus fréquente semble être l'infection ourlienne. L'atteinte cochléo-vestibulaire est complète, mais souvent unilatérale.

b) Les troubles vestibulaires.

L'existence d'une inexcitabilité bilatérale supprime le syndrome d'EAGLETON qui, on sait, a une valeur diagnostique de lésions radiculaires.

Le nystagmus spontané est également absent, car, pour qu'il existe, il faut que des vestibules fonctionne ou qu'il y ait atteinte des noyaux vestibulaires bulbo-protubérantiels" (JJ. DEBAIN).

La symétrie de l'atteinte ne permet pas non plus d'observer les signes de déséquilibre objectivés par l'étude de la déviation des index, du ROMBERG, de la marche aveugle enfin.

Le syndrome vestibulaire est donc pauvre. On trouve une instabilité et aux épreuves une hypo ou aréflexie bilatérale.

c) La radiographie

Les incidences symétriques des rochers (TOWNE-VINCENT) sont insuffisantes lorsque la dilatation des conduits auditifs internes est isolée.

En conclusion, le diagnostic clinique positif peut être extrêmement difficile. Une surdité de perception ancienne avec inexcitabilité vestibulaire ne permet pas de conclure en l'absence du contexte clinique habituel des neurinomes bilatéraux.

Lorsque les lésions sont asymétriques, elles éliminent les surdités de perception par atteinte toxique et infectieuse des nerfs acoustiques ou des surdités professionnelles. L'atteinte d'un côté peut précéder de quelques mois à quelques années l'atteinte bilatérale. On observe alors volontier des signes cochléo-vestibulaires à prédominance unilatérale. Il en résulte un difficile problème diagnostique entre neurinome unilatéral avec signes controlatéraux et neurinomes bilatéraux.

L^a deuxième observation de CAPAROSA est à ce point de vue intéressant. Il s'agit d'un jeune homme de 24 ans qui est vu pour des céphalées occipitales intenses apparues quatre mois auparavant. Il présente une discrète hypoacousie droite et quelques ataxies avec une tendance à la chute vers la droite. Il existe en effet une surdité de perception droite avec un Sisi-test à zéro, un BEKESY JERGER de type IV et une détérioration du seuil tonal pour les fréquences élevées. En outre, le malade présente un léger déficit du VII droit, une hypoesthésie cornéenne droite. L'épreuve calorique n'a pas pu être réalisée car elle est mal tolérée. A la radiographie les conduits auditifs apparaissent élargis surtout le conduit droit. Il y a donc suspicion de neurinomes bilatéraux, d'autant plus qu'il existe une notion d'antécédents familiaux de la neurofibromatose.

L'intervention exécutée en deux temps, confirme la tumeur à droite. Le deuxième temps est en prévision.

Si la maladie de RECKLINGHAUSEN fait défaut, il peut se créer "une symptomatologie confuse qui induit en erreur, en ce qui concerne les résultats tant cliniques que radiologiques" (CRABBE). L'auteur rapporte deux observations.

Dans la première, l'image clinique étant celle d'une tumeur de l'angle gauche avec audiogramme comparables des deux côtés, un peu plus abaissé à gauche. Mais à droite outre des céphalées frontales, on trouve des acouphènes, une hypoesthésie du V, un syndrome vestibulaire déficitaire qui compliquent un tableau clinique confirmé par l'hyperalbuminose, problème que la radiologie n'est pas à même de résoudre.

Une expectative de trois mois rend les signes radiologiques nets, mais a laissé se constituer une hypertension intra-crânienne qui ne permet pas au malade de surmonter les effets de la dislocation du tronc cérébral à l'ablation d'une des tumeurs.

Dans la deuxième observation, tout concorde pour le diagnostic de neurinome à droite, comme éléments susceptibles d'attirer l'attention vers le côté gauche, un audiogramme en pente descendante vers les aigus, l'absence de trouble spontané de l'équilibre, l'absence de nystagmus rotatoire vers la gauche, aux épreuves thermiques de l'oreille gauche.

Ainsi le diagnostic de neurinomes bilatéraux, en l'absence de la maladie de RECKLINGHAUSEN ou d'antécédents familiaux de la maladie reste délicat. La bilatéralité lésionnelle ne fait souvent sa preuve qu'à l'intervention.

La neurofibromatose représente en effet l'étiologie principale des neurinomes de l'acoustique bilatéraux.

Fréquence

REVILLA trouve 3 neurinomes bilatéraux avec signes périphériques de RECKLINGHAUSEN sur 6 cas, EDWARDS et PATERSON 6/7 et LAVERNE et ERICKSON 7/11 cas. RODRIGUEZ et BERTHRONG estiment à 81,6 % les neurinomes bilatéraux qui reconnaissent comme étiologie la neurofibromatose.

Certains auteurs vont même plus loin et considèrent que les tumeurs isolées bilatérales sont des formes à minima de la maladie (DAVID, CAPAROSA). Histologiquement, il semble en effet qu'il n'y ait pas de différence entre tumeurs solitaires du VIII et celles de la neurofibromatose; il s'agit toujours de "schwannome".

L'âge et le sexe

Les statistiques diffèrent très peu. L'âge moyen est de 25,7 ans, allant de 18 à 33 ans pour LAVERNE, et entre 15 et 31 ans (moyen d'âge 23,6 ans) pour EDWARDS. La durée des symptômes varie entre 2 et 6 ans pour PATERSON et est de 5 ans pour LAVERNE. C'est au bout de ce délai que l'affection est habituellement vue. Il y a là une tolérance remarquable de la part de ces tumeurs. Tolérance que PATERSON attribue à l'équilibre dans la déformation des structures.

L'affection se partage de façon à peu près égale entre les deux sexes, avec une légère prédominance pour le sexe féminin (51,1 contre 47,9 d'après RODRIGUEZ).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Depuis MASSON on connaît l'aspect histologique du neurofibrome. L'étude ultrastructurale moderne permet de le distinguer nettement du neurinome (thèse de J. POIRIER). "Il s'en distingue en microscopie électronique par la prolifération de deux types cellulaires. Le premier type correspond à des cellules entourées par une membrane basale et présentant souvent, invaginés dans leur cytoplasme, des axones myélinisés ou amyéliniques. Le deuxième type cellulaire correspond à des fibroblastes". Les cellules du premier type cellulaire sont de nature schwannienne et sont communes au neurinome et au neurofibrome.

Fait remarquable, au niveau du nerf acoustique, on ne trouve pas de neurofibrome, abstraction faite de quelques publications dans lesquelles le terme est employé sans qu'il existe une étude microscopique sérieuse.

Cette neurofibromatose, comment se présente-t-elle ?

La maladie est une phacomatose. Elle est souvent héréditaire, se transmettant suivant le mode dominant, parfois récessif. Les lésions sont multiples et protéiformes.

1°) Les lésions périphériques comportent :

-- Les tumeurs superficielles (fibrome molluscum) de topographie non systématisée. Leur volume peut être énorme. Ce sont les "tumeurs royales" qui seraient plus susceptibles que d'autres de subir la dégénérescence maligne.

-- Les tumeurs profondes sous-cutanées ou aponévrotiques sont fermes, nodulaires, sous une peau normale, disposées en chapelet sur le trajet des nerfs. L'épaississement des nerfs n'est que le stade initial du renflement.

-- Les taches pigmentaires "café au lait", sont caractéristiques et siègent sur le thorax ou l'abdomen.

2°) Les autres déterminations neurologiques et viscérales sont :

- Les lésions encéphaliques atteignant surtout la glie de la surface de l'épendyme, avec prolifération qui pénètre le long des vaisseaux et qui peuvent être associées à des malformations vasculaires (STURGE-WEBER). Elles réalisent soit des formations tumorales gliomateuses circonscrites (spongioblastome, astrocytome), soit des méningiomes, soit des infiltrats gliomateux diffus.

- L'atteinte des autres nerfs crâniens en dehors du VIII, VII et V en particulier.

- les lésions viscérales et osseuses sont des tumeurs gliomateuses et sont souvent muettes.

- En dehors d'un oedème papillaire par hypertension intra-crânienne, on peut observer des petites tumeurs rétinienne (phacome).

3°) Les troubles psychiques se traduisent par des perturbations de l'E.E.G.

4°) En dehors du processus neurofibromateux peuvent se rencontrer les malformations congénitales et des dystrophies variées (adénome, myome, lipome, hémangiome, lymphangiome).

L'évolution est habituellement bénigne et lente. Le mauvais pronostic dépend de la localisation de certaines lésions (localisation endocrânienne); des récidives et de la possibilité de transformation maligne. A ce propos, il faut rappeler l'influence nocive d'un traumatisme et en particulier d'une biopsie ou d'une intervention chirurgicale sur l'évolution d'un neurofibrome bénin (P. MASSON, DELARUE, B. DUPERRAT). L'ablation d'une tumeur peut provoquer en outre l'éclosion de nouvelles localisations.

Les cas familiaux

La littérature neurochirurgicale signale de nombreux exemples de neurinomes bilatéraux avec RECKLINGHAUSEN familial.

La famille suivie pendant cinq générations par FRAZIER et GARDNER est célèbre. L'on trouve 38 surdités bilatérales dont 15 associées à des cécités parmi les 217 membres. D'autres observations viennent confirmer le caractère dominant de la transmission.

En 1932, HELSMOORTEL rapporte à la Société de Laryngologie, le cas d'une malade qui appartient à une famille dont deux autres membres des collatéraux immédiats, présentent des troubles psychiques et des taches "café au lait". Elle même présente des lésions de RECKLINGHAUSEN.

En 1943 ROGER, J. BOUDOURESQUES, P. MOUREN publient l'observation d'une fille de 17 ans sourde et dont la mère présentait une tumeur bilatérale de l'acoustique et le grand père maternel était décédé sourd, aveugle et paralysé.

GRISDETTI publie en Italie en 1952, l'histoire d'une famille où 3 membres sur 3 générations étaient atteints de neurinomes bilatéraux du VIII.

De même CARFAGNI, la même année, signale une neurofibromatose familiale sur trois générations avec tumeurs bilatérales du VIII.

Dès lors le diagnostic a pu être évoqué grâce à l'existence d'autres lésions de la maladie de RECKLINGHAUSEN. La décision à prendre est théoriquement simple : il faut opérer. En absence du traitement, l'évolution se fait vers la constitution d'un syndrome d'hypertension intracrânienne et la mort.

Traitement :

Mais ici, l'intervention entraînera dans la meilleure éventualité une cophose bilatérale aux conséquences dramatiques pour un enfant. La possibilité de paralysie faciale et même de diplégie n'est pas exclue.

Les voies d'abord sont théoriquement celles utilisées pour le neurinome isolé. En fait, parce que la tumeur est bilatérale et de volume toujours plus grand qu'on ne croit et qu'on n'est jamais sûr de trouver d'autres lésions de la neurofibromatose, les voies étroites sus-pétreuse et translabrynthique sont peu utilisées au profit de la voie classique élargie de DANDY qui permet un contrôle meilleur des deux angles ponto-cérébelleux.

Certains opèrent en deux temps, les tumeurs l'une après l'autre. CBRADOR considère cette attitude comme dangereuse, "car s'il y a une grosse masse dans chacun des deux angles, l'ablation de l'une seulement pourrait produire un déplacement soudain du cerveau avec ses conséquences fatales". L'ablation en deux temps ne serait bien supportée que si on est certain qu'il existe une grosse tumeur d'un côté et une petite de l'autre. De plus l'ablation unilatérale risque le déclencher du côté opposé une poussée d'œdème et les complications neurologiques qu'elle entraîne.

L'ablation des tumeurs en un seul temps par une voie occipitale large semble être la solution préconisée par la majorité des auteurs. L'ablation doit être complète, mais en pratique elle ne l'est guère.

De toute façon, le pronostic opératoire est grave; 3 morts sur les 8 opérés par LAVERNE et ERICKSON.

Il ne faut pas oublier en outre que, si le patient supporte l'intervention, l'évolution de la Maladie de Recklinghausen se poursuit inéluctablement : récidives, et complications venant d'autres localisations périphériques ou intra-crâniennes. L'on connaît l'existence des formes centrales pures de la maladie (NAGER). Dans la meilleure éventualité, il pourrait s'agir d'un neurinome d'un côté et d'un kyste arachnoïdien de l'autre (Thèse de GIROT).

Finalement, quelle décision prendre devant ces tumeurs du VIII ?

En raison de la gravité vitale et fonctionnelle de l'intervention, beaucoup d'auteurs préfèrent temporiser et n'intervenir qu'au moment où la surdité devient totale; à moins que ne se constitue une stase papillaire.

D'autres auteurs d'abstiennent (MACKENZIE).

Telles sont les questions délicates que pose le neurinome de l'acoustique bilatéral, quand après les errements diagnostiques, est arrivée l'heure d'une option thérapeutique.

C O N C L U S I O N S

Nous avons présenté un cas de tumeurs bilatérales de l'acoustique.

Il s'agit d'une maladie de RECKLINGHAUSEN chez une jeune fille de 14 ans. Cette jeune malade a été suivie pendant près de deux ans par des examens cochléo-vestibulaires répétés. La décision opératoire n'a pas été prise immédiatement. "Après consultation avec le professeur BOUDIN, neurologue et le docteur LE BERNERAI, neurochirurgien, il a été décidé d'attendre pour intervenir que la surdité soit complète ou qu'apparaissent des modifications du fond d'oeil. Cette attitude est critiquable, mais elle aura donné à cette enfant quelques mois supplémentaires de vie à peu près normale" (Professeur Agrégé DEBAIN).

Cette étude a mis en évidence deux faits importants :

- La fréquence du rapport du neurinome et de la maladie de RECKLINGHAUSEN puisque 70 % des neurinomes bilatéraux se voient dans le cadre de cette affection.

- Les difficultés diagnostiques et thérapeutiques. Les problèmes diagnostiques sont le fait de la bilatéralité des troubles. Ainsi l'épreuve de FOWLER ne peut être pratiquée, car la surdité est bilatérale; tandis que l'épreuve de LUSCHER demande que le déficit cochléaire ne soit pas trop important. L'existence d'une détérioration des seuils auditifs, de troubles psychiques évolués compliquent la recherche du Sisi-test et du BEKESI.

L'examen vestibulaire montre une aréflexie des deux côtes, mais il n'y a pas de nystagmus spontané ni de nystagmus de position, pas de déviation des index, pas d'inclinaison à l'épreuve de ROMBERG.

En faveur du diagnostic, plaident néanmoins, le jeune âge, la neurofibromatose, les signes radiologiques et surtout tomographiques, l'évolution progressive

vers l'aggravation des symptômes. Mais ceci peut être le fait des lésions concomitantes de la maladie : méningiome et neurinome, et en dehors de tout RECKLINGHAUSEN l'association possible de neurinome et de kyste arachnoïdien. Les signes radiologiques et évolutifs sont très précieux mais non formels. Et souvent, l'intervention seule précise le diagnostic exact.

Le problème thérapeutique est extrêmement difficile. Les voies d'abord classiques s'accompagnent de séquelles graves du fait de la bilatéralité des lésions (paralysie bilatérale du VII, cophose totale). Beaucoup de chirurgiens pensent qu'il faut intervenir sur les deux côtés en même temps, sinon il y a risque d'une poussée d'hypertension intracrânienne souvent fatale par oedème du côté de la tumeur laissée en place. Mais l'exécution est délicate et les séquelles neurologiques et sensorielles sont importantes. D'autres interviennent d'un seul côté donc assez tôt ce qui paraît logique s'il s'agit de neurinomes sans maladie de RECKLINGHAUSEN.

De toute façon, le pronostic reste extrêmement mauvais, car si l'exérèse des neurinomes a pu être faite, il reste la possibilité de la découverte d'autres lésions de la neurofibromatose (neurinomes d'autres paires crâniennes, méningiomes, gliomes, syringobulbie etc...). Et l'on connaît la fréquence des formes centrales pures.

Tous les auteurs insistent sur la fréquence, dans les RECKLINGHAUSEN familiaux, de neurinomes de l'acoustique latents bilatéraux. Les progrès récents dans le diagnostic précoce, l'apparition de méthodes chirurgicales peu délabrantes (abords translabyrinthique et sus-pétreux), s'adressant à de petites tumeurs donnent une lueur d'espoir, grâce peut-être à la découverte et à la cure de ces formes latentes.

Vu, le Président de Thèse :

Vu, le Doyen de la Faculté :

M. AUBRY

G. BROUET

Vu et permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris
J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

PERTUISSET B.

Diagnostic des tumeurs ponto-cérébelleuses.
Rev. du Praticien 1er juillet 1958, 8

PORTMANN M., BOUSSENS J.

Les signes otologiques du neurinome de l'acoustique
Rev. O.N.O. dec. 1965

CARFAGNI G.

Surdité et paralysies multiples des nerfs crâniens par maladie de
RECKLINGHAUSEN
Valsalva Août 1952, 28, 4 p. 195-204

ROGER H., BOUDOURESQUES J., MOUREN P.

Tumeur de l'acoustique héréditaire au cours de trois générations.
Forme centrale de la maladie de RECKLINGHAUSEN.
Marseille Médicale 1943

AUBRY M., VAN EYCK M.

Tumeurs bilatérales de l'acoustique
Annales d'O.R.L. séance du 16 Mars 1959

REICHEL J.

Diagnostic et clinique des tumeurs de l'acoustique
Monat. Fur Ohr und L. Rh 1952, I p. 28-34

GREINER, ISCHER, ROHLER

Neurinome de l'acoustique et surdités atypiques
Annales O.R.L. 1952

DESPONS J., POUYANNE H.

Hypervalence labyrinthique gauche dans un cas de neurinome de l'acousti-
que du côté droit.
Rev. Oto-neuro. Opht. 1955

CHRAST N., KAMENIK M.

Les neurinomes bilatéraux publiés
Lek. Listy 1954.

GRISDETTI B.

Neurofibromi bilaterale dell'acustico
Riv Patol. Nerv. Ment. 1952

- HELSMOORTEL J., THIEUPONT , L. VAN BOGAERT
Tumeurs bilatérales de l'acoustique dans la neurofibromatose.
Rapport dans les annales d'O.R.L. 1932, p. 815
- ROGER J., SALOMON G., STRIGLIONI L.
Diagnostic des neurinomes du VIII
Rev. D'oto neuro-opht 1963, 33, 2 p. 106
- RISER M., DUCOUDRAY J., LAZORTHE G., ANDUZE-ACHER V.
Neurinome bilatéral de l'acoustique. Diagnostic par encéphalographie fractionnée
Rev. oto-neuro.opht. 1954, 26; 6 p. 381-82
- ROHMER F., WACKENHEIM A., THOMAS Ch, FETIGUE J.
Neurofibromatose de RECKLINGHAUSEN avec neurinome bilatéral du VIII
et calcification des noyaux dentelés.
Rev. oto-neuro.opht. janv. 1961, 33, 1 p. 28-33
- CAPAROSA R.J.
Bilatéral acoustic neurinoma combined oto-neurosurgical approach
Laryngoscope, av 1966, 76, 4 p. 758-71
- CRABBE Fr.
Neurinome de l'acoustique vu par l'otologiste
Acta O.R.L. belge 1966
- AUSTIN D.F.
Modern diagnosis and treatment of acoustic neurinoma
Am. J. Med. Sc Avril 1966, 251, 4 468-74.
- OBRAADOR S.
On the surgical tratment of bilateral acoustic neurinomas
Acta neur. 1964, 12 p 385-93
- BERNASCONI V. CASSINARI V.
Rilievi clinici radiologici su 178 casi di neurinoma dell'acustico
Minerva neur. Avril-Juin 1961, 5 p. 53-65
- BRUCHER J.M.
Anatomie pathologique des neurinomes de l'acoustique
Acta O.R.L. belge 1966
- MURRAY M.R., STOUT A.P.
Demonstration of the formation of reticulín by schwannian cells in vitro
Amer. Journ. Pathol. 1942 18 p? 585-94
- POIRIER J.
Contribution à l'étude histologique et ultra-structurale des neurofibromes
de la maladie de RECKLINGHAUSEN
Thèse de Médecine 1966 Paris.

SACHS E., Jr.

Translabrynthin microsurgery for acoustic neuromas
H. Neurosurg. Avril 1965, 22, 4 399-402

FONCIN J.F.

Anatomie pathologique du neurinome
Encyclop. Med. Chir. Neurologie.

HOUSE W.F., HITSELBERGER, KNOUF

Monographie sur le neurinome de l'acoustique
Arch. of otolaryng. Dec 1964, 80, 6

CARRUTHERS D.G.

Deux cas de tumeurs bilatérales multiples du VIII
Ann. of Otolaryng. Mars 1965, 74 I, p. 241-51

FURSTNER J., GATAI G.

Importance des examens otoneurologiques dans le diagnostic des tumeurs
de l'acoustique.
Ann. d'Otolaryng. 1959, 327-36

CCIPERE J.

Les difficultés de diagnostic des neurinomes de l'acoustique (à propos
de 60 cas).
Mémoire pour le titre d'assistant étranger, Paris 1966, vol 251 22.

OBRADOR S.

Traits cliniques des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux.
Acta neurochir 1965, 12, 4 p. 543-53

LAVIERNE, ERICKSON L.S., SORENSEN G.D.

Revue de 140 cas de neurinomes du VIII
Laryngoscope avril 1965, 75, 4 p. 601-27

GRAF R.

Les tumeurs de l'oreille et de l'angle ponto-cérébelleux.
G. THIEME Verlag. Stuttgart 1952

LEGRE J., SALOMON G., BONNAL J., SERRATRICE G.

Aspect radiologique du rocher dans les neurinomes de l'acoustique.
Annales de radio (Semaine des Hôpitaux) 5, 1962, p. 211-24

CECCHINI A.

The radiological picture of neurinome of the acoustic nerve. Consideration
on 68 cases.
Radio Med. 1960, 46 p. 183-99

FOURNIER J.E.

L'audiométrie automatique
Concours Med. 1966, 51 p. 7935-38

DAVID M., HECAEN H., BONIS A.

Tumeurs du S.N.C. et maladie de RECKLINGHAUSEN

Sem. Hop. Paris (Chirurgie) Mai 1956, 32, 5 p. 333-54

GUILLAIN P., SCHMITTE, BERTRAND Y.

Tumeur bilatérale de l'angle ponto-cérébelleux.

Rev. Neurol. 1934, 56 p. p. 130-37

ROVINE B.W., MULFORD E.H.

Bilatéral acoustic neurinomas with multiples meningiomas

Neurology, Mars 1960, 10, 3 p. 323-24

GIROT M.

A propos de trois observations de tumeurs bilatérales de l'angle ponto-cérébelleux.

Thèse de Médecine de Paris 1959, 670

BRESCHI F., CANAL N., HARRIGA J.

Intérêt des aspects de névrite hypertrophique au niveau radiculaire dans une neurofibromatose avec double neurinome du VIII

Acta Neurol. Psy. Belge Nov. 1965, 65, 11 937-51

NAGER G.T.

Association des tumeurs bilatérales du VIII avec des méningiomes dans la maladie de RECKLINGHAUSEN

Laryngoscopie, sept 1964, 74, 9, 1220-61.

EDWARDS C.H., PATERSON J.H.

A review of the symptoms and signs of acoustic neurofibromata.

Brain 74, 144, 1951

LUNDBORG T.

Diagnostic problems concerning acoustic tumors

Acta Otolaryng. Suppl. 99, 1952

DEGOS R.

Maladie de RECKLINGHAUSEN

Dermatologie Flammarion p. 780a-83 f

KRAUS H., REISNER H.

Neurinome bilatéral du VIII opéré avec succès

Wien Klin. Wschr 13 Mai 1955, 67 p. 344-46

PUIG J.C., HOUSE W.F.

Tests spéciaux de diagnostic précoce de neurinome du VIII

Laryng. Août 1964, 74, 8 p. 1183-93

FISCHGOLD H., METTZER J., SALOMON G.

Les neurinomes du VIII

Monographies médicales et scientifiques. 1961

DEBAIN J.J.

Etiologie des surdités de l'enfant.
Ency. Med. Chir. O.R.L.

AUBRY M. et PIALOUX P.

Syndrome labyrinthique périphérique
E.M.C. - O.R.L.

GREINER G.F. ; CONRAUX C. et MENGUS M.

Tumeurs du nerf acoustique
E.M.C., O.R.L.



EDITIONS
40 R. Pascal
PARIS 13^e
TELEPHONE
535.18-93
535.18-62